

Zalecenia Polskiej Grupy Szpiczakowej dotyczące rozpoznawania i leczenia szpiczaka plazmocytoowego na rok 2012

Recommendations of Polish Myeloma Group concerning diagnosis and therapy of multiple myeloma for 2012

Anna Dmoszyńska¹, Adam Walter-Croneck¹, Joanna Mańko¹, Lidia Usnarska-Zubkiewicz², Beata Stella-Hołowiecka³, Jan Walewski⁴, Grzegorz Charliński⁵, Wiesław Wiktor Jędrzejczak⁵, Elżbieta Wiater⁵, Ewa Lech-Marańda⁶, Dominik Dytfeld⁷, Mieczysław Komarnicki⁷, Krzysztof Giannopoulos⁸, Krzysztof Jamrozik⁹, Tadeusz Robak⁹, Artur Jurczyszyn¹⁰, Aleksander Skotnicki¹⁰

STRESZCZENIE

Nowe leki wprowadzane do leczenia szpiczaka w ostatnich latach pozwalają uzyskać odpowiedź terapeutyczną u przeważającej większości chorych na szpiczaka plazmocytoowego. Schematy oparte na talidomidzie i bortezomibie stosowane są obecnie w leczeniu nowo zdiagnozowanych chorych niezależnie od tego, czy chorzy są kandydatami do chemioterapii dużymi dawkami melfalanu i przeszczepienia krwiotwórczych komórek macierzystych, czy nie. W leczeniu chorych opornych na terapię indukującą stosuje się schematy oparte na lenalidomidzie. Ważną częścią leczenia chorych na szpiczaka jest leczenie wspomagające i podtrzymujące. W artykule tym przedstawiono również zalecenia dotyczące rozpoznania i leczenia innych dyskracji plazmocytoowych.

Słowa kluczowe: szpiczak plazmocytoowy, rozpoznanie, nowe leki, rozważania lecznicze

ABSTRACT

New drugs introduced in recent years to the therapy of multiple myeloma (MM) patients allow to obtain therapeutic responses in the majority of patients. Therapeutic regimens based on thalidomide and on bortezomib are recommended to the therapy as well of patients being candidates to high dose therapy and autologous stem cell transplantation as unfit to such procedure. In relapsed/refractory patients regimens based on lenalidomide are recommended. An integral part of MM therapy is maintenance therapy and supportive care. In this article we described also therapeutic recommendation for other plasmocytic dyscrasia.

Key words: multiple myeloma, diagnosis, new drugs, therapeutic considerations

© by Polskie Towarzystwo Hematologów i Transfuzjologów i Instytut Hematologii i Transfuzjologii

Otrzymano: 13.02.2012
Zaakceptowano: 21.03.2012

- ¹ Klinika Hematoonkologii i Transplantacji Szpiku UM, Lublin
- ² Klinika Hematologii, Nowotworów Krwi i Transplantacji Szpiku, Akademia Medyczna, Wrocław
- ³ Klinika Hematologii ŚAM, Katowice
- ⁴ Centrum Onkologii, Warszawa
- ⁵ Klinika Hematologii, Onkologii i Chorób Wewnętrznych WUM, Warszawa
- ⁶ Instytut Hematoonkologii i Transplantacji, Warszawa
- ⁷ Klinika Hematologii UM, Poznań
- ⁸ Samodzielna Pracownia Hematoonkologii Doświadczalnej UM, Lublin
- ⁹ Klinika Hematologii UM, Łódź
- ¹⁰ Klinika Hematologii Szpitala Uniwersyteckiego, Kraków

Adres do korespondencji
Prof. Anna Dmoszyńska
Klinika Hematoonkologii i Transplantacji Szpiku UM w Lublinie
Ul. Staszica 11
20-081 Lublin
tel. +48815345468
anndmosz@wp.pl

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesu

Acta
Haematologica
Polonica;
43 (1): 7–47

I Epidemiologia i klasyfikacja

Szpiczak plazmocytoowy jest nowotworem wywodzącym się z komórek B w końcowym etapie różnicowania po dokonaniu rekombinacji łańcucha ciężkiego immunoglobuliny i przełączeniu klas immunoglobulin (zmiana izotypu), które w przypadkach typowych wydzielają białko monoklonalne. Nowotwory z komórki plazmatycznej obejmują trzy większe grupy chorób: szpiczak plazmocytoowy, izolowany guz plazmatyczno-komórkowy i zespoły związane z odkładaniem się immunoglobulin w tkankach. Podział nowotworów wywodzących się z komórki plazmatycznej wg WHO 2008 przedstawia tabela I.

W 2009 r. szpiczak plazmocytoowy (*plasma cell myeloma*) był w Polsce trzecią pod względem liczby nowych zarejestrowanych przypadków chorobą

nowotworową układu limfoidalnego u dorosłych (Tab. II). Zachorowalność (współczynnik standaryzowany) wynosi 1–8:100 000 mieszkańców i jest większa w krajach zachodniej półkuli. W Europie, wg danych projektu *Surveillance of Rare Cancers in Europe* z 2011 r., wynosi 5,86:100 000.

W Polsce zarejestrowano 1132 nowych zachorowań w 2009 r., jednak dane te są najprawdopodobniej zaniżone z powodu niedorejestrowania, na co wskazuje niski wskaźnik zachorowania/zgony (Z/Z 1,0).

Szpiczak występuje częściej u mężczyzn niż u kobiet (1,4:1) oraz dwukrotnie częściej u osób rasy czarnej niż kaukaskiej. Nie występuje u dzieci i niezwykle rzadko poniżej 30. r. ż. Większość przypadków (90%) występuje powyżej 50. r. ż., a mediana

Tabela I. Klasyfikacja WHO nowotworów wywodzących się z komórki plazmatycznej

Table I. WHO classification of plasma-cell neoplasms

gammopatia monoklonalna o nieustalonym znaczeniu (MGUS)	szpiczak plazmatyczno-komórkowy	guz plazmatyczno-komórkowy	choroby z odkładania immunoglobulin	szpiczak z osteosklerozą (zespół POEMS)
	szpiczak bezobjawowy (tłący)	izolowany szpiczak kości	amyloidozą pierwotną	
	szpiczak niewydzielający	pozakostny (pozaszpiczkowy) guz plazmatyczno-komórkowy ¹	choroby łańcuchów lekkich i łańcuchów ciężkich	
	białaczka plazmatyczno-komórkowa			

wieku w czasie rozpoznania wynosi ok. 70 lat. Rozkład współczynników standaryzowanych zachorowań i zgonów w zależności od wieku i płci w 2009 r. w Polsce przedstawiają ryciny 1 i 2. Zachorowania na szpiczaka mają charakter sporadyczny, jednak ryzyko zachorowania jest 3,7-krotnie większe u osób bezpośrednio spokrewnionych z chorymi.

Stanem przednowotworowym szpiczaka jest gammopatia monoklonalna o nieustalonym znaczeniu (*monoclonal gammopathy of undetermined significance*; MGUS), którą wykrywa się u 3% osób w wieku >50 l. i u 5% osób w wieku >70 l., częściej u mężczyzn (1,5:1). Ryzyko ewolucji MGUS w kierunku szpiczaka, amyloidozy lub makroglobulinemii Waldenströma wynosi ok. 1% na rok i utrzymuje się przez całe życie.

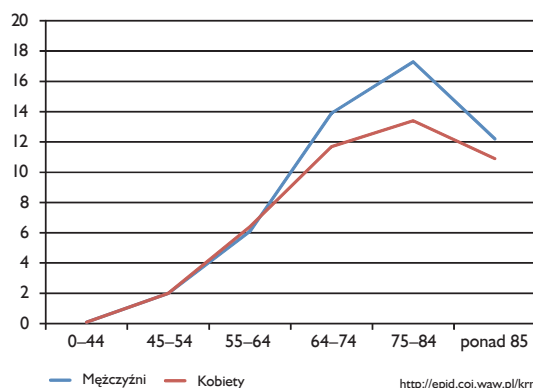
Odmiana bezobjawowa szpiczaka (*smoldering myeloma*) występuje u ok. 8% chorych, u których zawartość komórek plazmatycznych w szpiku wynosi zwykle 10–20%, a mediana stężenia białka M w surowicy – 3 g/dl. W ponad 90% przypadków występuje hipogammaglobulinemia, a u ok. 70% chorych stwierdza się monoklonalne łańcuchy lekkie w moczu. Ryzyko progresji do postaci objawowej szpiczaka wynosi 10% rocznie w ciągu pierwszych 5 lat od rozpoznania, następnie zmniejsza się.

Tabela II. Nowotwory układu limfoidalnego – struktura zachorowań. Krajowy Rejestr Nowotworów, Polska 2009

Table II. Neoplasms of lymphoid origin – morbidity rates. National Cancer Registry, Poland 2009

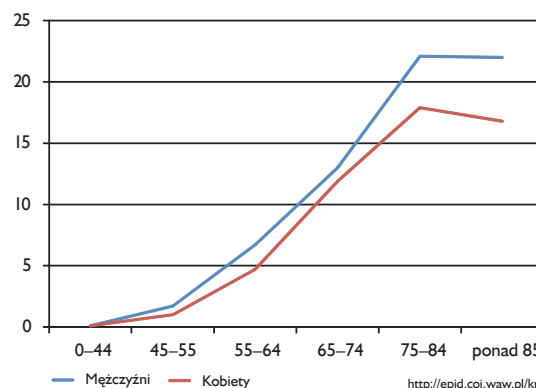
Rozpoznanie wg ICD-10	%
Przewlekła białaczka limfocytowa / chłoniak z małych limfocytów B	26%
Chłoniak rozlany z dużych komórek B	23%
Shpiczak plazmocytowy	18%
Chłoniak Hodgkina	12%
Chłoniak grudkowy	5%
Chłoniak z obwodowych komórek T	3%
Inne i nieokreślone	11%
	n = 6 210

U ok. 3% chorych immunofiksacja nie wykazuje białka M, jednak u większości z nich stwierdza się podwyższone stężenie wolnych łańcuchów lekkich (sFLC; *serum free light chains*) lub nieprawidłową proporcję ich stężeń. W przypadkach szpiczaka niewydzielającego rzadziej występuje niewydolność nerek, hiperkalcemia i hipogammaglobulinemia.



Ryc. 1. Standaryzowane współczynniki zachorowań na szpiczaka plazmocytozowego w grupach wiekowych wg płci (Krajowy Rejestr Nowotworów, Polska 2009)

Fig. 1. Standardized morbidity rates for multiple myeloma according to age and sex (National Cancer Registry, Poland 2009)



Ryc. 2. Współczynniki standaryzowane zagonów z powodu szpiczaka plazmocytozowego w grupach wiekowych wg płci (Krajowy Rejestr Nowotworów, Polska 2009)

Fig. 2. Standardized mortality rates for multiple myeloma according to age and sex (National Cancer Registry, Poland 2009)

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3328503>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3328503>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)